with the authors most respectful

(Separat-Abdruck aus der Zeitschr. f. klin. Medicin. Bd. VIII. H. 1 u. 2.)

71

Einige neue Fälle von Myositis ossificans progressiva.

Mitgetheilt von

Dr. **Gyula Pintér**, z. Z. in London.

Die beschränkte Publicität, deren sich Inaugural-Dissertationen zu erfreuen pflegen einerseits —, die überaus spärliche Casuistik der ebenso seltenen als mysteriösen Krankheitsform, welche v. Dusch als Myositis ossificans progressiva benannt und Münchmeyer[1]) als solche zuerst beschrieben hat andererseits —, berechtigen wohl zur wiederholten Publication einiger Fälle dieser Art, welche ich in meiner Inaugural-Dissertation [2]) schon einmal beschrieben habe.

Den einen Fall konnte ich — Dank der besonderen Güte des Herrn Geh. Rath Prof. Dr. Gerhardt — in der medicinischen Klinik zu Würzburg durch mehrere Monate selbst beobachten; der andere stammt aus der Privatpraxis des Herrn Geh. Rath Prof. Dr. Gerhardt, der mich auf denselben aufmerksam zu machen so gütig war, während die behandelnden Aerzte Med.-Rath Dr. Krause in Cassel und Dr. Schneider in Fulda in zuvorkommendster Weise eingehenden Aufschluss über Entstehen und Verlauf der von denselben beobachteten Krankheit gaben; den dritten verdanke ich der ausserordentlichen Güte des Herrn Prof. Dr. Uhde in Braunschweig, der mir die Veröffentlichung der freundlichst übersandten Krankengeschichte dieses, seit längerer Zeit in seiner Privatpraxis beobachteten Falles überliess.

Der Schilderung des selbst beobachteten Falles lasse ich die von den Herren Prof. Dr. Uhde und Med.-Rath Dr. Krause freundlichst zur Verfügung gestellten Beschreibungen ihrer Fälle vorangehen.

Für die Ausführlichkeit, mit welcher die Fälle behandelt werden, hoffe ich in der Erwägung Entschuldigung zu finden, dass mit genauer Wiedergabe beobachteter Thatsachen dem Verständniss derselben, dem Forschen nach Wahrheit und Erkenntniss besser gedient ist, als mit den geistreichsten, blendendsten Hypothesen.

1) Uhde. Mittheilung aus der Privatpraxis.

N. aus B., im 16. Jahre, Schüler. Grosseltern väterlicher und mütterlicher Seite, sowie Eltern und drei jüngere Geschwister gesund. Pat. hat in jeder Beziehung stets in den besten Verhältnissen gelebt. Derselbe wurde in seinem ersten

[1]) Ueber Myosit. ossif. progr. Henle u. Pfeufer's Zeitschr. f. rat. Med. 1869. III. Reihe. Bd. 34. S. 9.

[2]) Beitrag zur Casuistik der Myosit. ossif. progr. Inaug.-Diss. Würzburg 1883.

Lebensjahre in der Kopfschwarte von etwa nussgrossen Knoten befallen, welche ohne Spuren zu hinterlassen, nach einigen Tagen resp. Wochen wieder verschwanden. Um das Jahr 1872 bildeten sich links und rechts dicht neben dem siebenten Hals- und ersten Brustwirbel Anschwellungen in den Weichtheilen, welche Verknöcherungen an den Ursprungsstellen des M. rhomboid. zurückliessen. Bald darauf begann das Ligam. nuchae zu verknöchern. 1874 entstanden im unteren Theile der Mm. sterno-cl.-mast., sowie in den Ansatzstellen der Mm. rhomboid. und 1875 in den Muskeln der Schulterblätter, besonders in den beiden Untergrätenmuskeln, Verknöcherungen.

Der Knabe brach sich 1876 beim Fallen von einem ein paar Fuss hohen Hausgeräth den rechten Vorderarm im unteren Theile des mittleren Drittels. Der Bruch heilte ohne Verschiebung der Fragmente mit festem, sehr schmalem Ringe von Callus um Radius und Ulna.

In den nächsten Jahren bildeten sich nach und nach bald am oberen, bald am unteren Theile des Rückens und der Seiten Knochenwülste in den grossen uud kleinen Brustmuskeln, den Sägemuskeln, den Kappenmuskeln, den breiten Rückenmuskeln, den gemeinschaftlichen Rückgratstreckern, den Deltamuskeln, den Obergrätenmuskeln, 1882 in den Kaumuskeln, 1883 in dem Ansatztheile des geraden Schenkelmuskels.

Die Knochenneubildungen sind rundlich, kegelförmig, spitz, scharfkantig, mit unverfärbter Haut bedeckt und anfangs in den Weichtheilen wenig beweglich, später unbeweglich, wenn sie auf oder an Knochen sich befestigt haben. Sie sind nahezu symmetrisch gestellt und an ein paar Stellen des Rückens derart mit einander verbunden, dass sie quere Leisten bilden. Das Ligam. nuchae hat sich mit den Jahren zu einer mehrere Millimeter dicken und 7 Ctm. betragenden höckerigen Hervorragung — Knochenleiste — gestaltet.

Sobald eine Knochenneubildung in einem Muskel beginnt, entsteht in den überliegenden Weichtheilen eine teigige, die Hautfarbe nicht verändernde Anschwellung, welche weniger schmerzhaft als empfindlich ist und nach Abschwellung einen Knochenwulst im Muskel hinterlässt. So entstanden in den nicht gleichzeitig auftretenden Knochenneubildungen der Kaumuskeln Anschwellungen, welche von Laien für Mumps (Parotitis) ausgegeben wurden und nach Abschwellung kleine rundliche Knochenwülste zurückliessen.

Der junge Mann ist hoch gewachsen, von gesundem Aussehen, kräftig, abgehärtet, von Intelligenz und hat scharfe Sinne. Sein Kopf wie seine Schultern sind nach vorne gerichtet, dabei ist sein Gang rasch. Die Arme sind in den Schultergelenken ankylotisch. Nur Bewegungen der Vorderarme sind in beschränkter Weise möglich. Die Muskeln, welche mit Knochenwülsten behaftet, sind atrophisch.

Die Knochenbildungen in den Muskeln entstehen weder nach Püffen noch nach Verletzungen. An dem geheilten Bruche des rechten Vorderarms ist kaum noch eine Spur von Callus zu entdecken. Aus diesem Umstande geht zur Genüge hervor, dass der krankhafte Process der Myos. ossif. progr. durch Weichtheil- und Knochenverletzung nicht bestimmt wird, an einer solchen Stelle Knochenneubildung zu erzeugen, sondern dass derselbe nach anderen Vorgängen Knochenwülste in den Muskeln schafft.

N. ist mit Verkürzung beider Grosszehen geboren, welche auf Fehlen der ersten Phalanx beruht. Ausserdem hat derselbe von Geburt an eine Ankylose im zweiten Gelenke beider Daumen.

In den Ausscheidungen keine ungewöhnlichen Bestandtheile.

Die Behandlung hat in äusserer und innerer Anwendung von jodhaltigen Mitteln bestanden.

2) Krause. Mittheilung aus der Privatpraxis.

Marie B. ist 1872 geboren. Beide Eltern sind gesund; auch in den beiderseitigen Familien der Eltern ist keine hereditäre Disposition nachzuweisen, — der Vater leidet zeitweise an Harngries (Harnsäure und harnsaure Salze), ein älterer Bruder der M. B. starb jung an Cholera infantum.

Bald nach der Geburt wurden an mehreren Stellen der behaarten Kopfhaut Anschwellungen mit breiter Basis bemerkt, die man für multiple Kephalhämatone hielt (?); sie verschwanden nach einigen Monaten spurlos. Die Dentition begann am Ende des 6. Monats und verlief regelmässig und ohne wesentliche Störung. Im 4. Lebensjahre trat unter leichten Fieberbewegungen und entsprechenden Störungen des Allgemeinbefindens eine, der Gegend des Musc. cucullar. und der tieferen Muskulatur entsprechende Schwellung ein, die sich rasch in der Flächenrichtung vergrösserte, nach einigen Wochen geringer wurde, aber eine brettartige Härte der geschwellten Theile hinterliess, welche die Scapulae vollständig auf dem Thorax fixirte. Kurze Zeit nachher trat derselbe Process an der entsprechenden Gegend der rechten Seite auf; auch Mm. supra- und infraspinat., sowie die hinteren Partieen des rechten M. delt. wurden in den Process verwickelt. Im 6. Lebensjahre wurde Scarlatina mit nachfolgendem Hydrops ohne Albuminurie glücklich überstanden. In den folgenden Jahren etablirte sich der beschriebene Process am linken M. latiss. dorsi, sowie an dem linken M. bic. brach , auch die kurze Rippenmusculatur (Intercostales) an der vorderen und hinteren Seite des Thorax, sowie einige Zacken des M. serrat. antic. maj. folgten bald nach. Vor 2 Jahren kam die Reihe an den rechten Mylo-hyoid. und Gen.-hyoid., sowie an den vorderen Theil des M. biventer; überall hinterliess der Process brettartige Härte und dem Thorax dornartige Auswüchse mit breiter Basis aufsitzend. Seit einem Jahre ist die Auswärtsrollung des linken Oberschenkels etwas beeinträchtigt, ohne dass man im Stande ist, eine Härte der dem Tastgefühl zugänglichen Muskulatur zu fühlen; nur der Tens. fasc. lat. fühlt sich etwas hart an.

M. B. ist jetzt 11 Jahre alt, 138 Ctm. gross, Brustumfang über die Mamill. gemessen 62 Ctm. Bleiches Aussehen bei gutem Ernährungszustand; die Theile der Haut, welche die verhärtete Muskulatur decken, haben anscheinend etwas geringeren Panniculus. Brust- und Bauchorgane ohne nachweisbare Anomalien.

M. B. ist geistig sehr gut entwickelt; ihre auffallende Schüchternheit und Aengstlichkeit resultirt wohl aus dem geringen Verkehr, den sie von jeher mit anderen Kindern gehabt.

Haltung im Ganzen etwas zusammengedrückt; linke Schulter etwas höher stehend als die rechte; die grösste Convexität der leichten Kyphose der Brustwirbel liegt am 7. Brustwirbel; leichte Skoliose mit rechtsseitiger Convexität.

Das linke Schultergelenk völlig steif; M. deltoid. völlig atrophisch. aber weich; der linke M. bic. brach. stellt einen knochenharten Strang dar, der auch das linke Ellbogengelenk in leichter Beugestellung fixirt; am oberen inneren Schulterblattwinkel rechterseits ein grosser breitbasiger knöcherner Dorn; zwei andere derselben Art, nur noch grösser, befinden sich unter dem rechten unteren Schulterblattwinkel: 5. bis 8. Rippe scharf gekrümmt, von vorn nach hinten zusammengedrückt; auch an der vorderen Thoraxfläche zeigen sich einige, jedoch nur sehr flache Exostosen. An allen eben näher bezeichneten Stellen fühlt sich die Muskulatur knochenhart an; namentlich imponirt der linke Latiss. dorsi als kolossale starre Platte. Während die Rippen der oberen Thoraxgegend (1—4) ziemlich ausgiebige respiratorische Excursionen machen — wie man an den sich wölbenden Infraclaviculargruben sieht — bilden die unteren eine starre, unnachgiebige Wand. Trotzdem ist die Patientin bis jetzt nicht dyspnoisch gewesen. Die Herzaction ist nicht beschleunigt.

Eine Untersuchung mit dem faradischen Strom war bei der äusserst ängstlichen und scheuen Patientin nicht thunlich.

Herr Dr. Schneider in Fulda, der diesen Fall in den ersten Stadien des Processes behandelte, theilt mir über seine therapeutischen Versuche und Erfahrungen Folgendes mit:

Es wurden angewendet: Ol. jecor., Kal. jodat., Fe. in allen möglichen Gestalten, auch Fe. jod., (Alkalien und Säuerlinge, Wildunger und Mannheimer Ludwigsbrunnen wegen gleichzeitiger starker Harnsäureausscheidung), Quecksilber in gelinder Schmierkur und als Pflaster auf den stärksten Knochenneubildungen, Arsen auf Herrn Prof. Gerhardt's Rath, welcher das Kind vor 3 Jahren hier sah; Badekuren in Nauheim und Brückenau, zu Hause alle möglichen Salz- und Mutterlaugenbäder; diätetisch wurde versucht, solche Nahrung zu meiden, welche knochenbildende Salze und dergl. enthält — Alles vergeblich. Die Krankheit geht sehr langsam, aber unaufhaltsam weiter.

3) Mein Fall.

Ebert Margaretha, 20 Jahre alt, Briefträgerstochter aus Burghaus, wurde im Juliusspital zu Würzburg aufgenommen am 13. December 1882.

Eltern der Patientin sind in einem Jahre, beide 44 Jahre, an Variola gestorben. Von sonstiger Krankheit derselben weiss Patientin nichts anzugeben. Eine ältere Schwester lebt und ist gesund. Auch in den beiderseitigen Familien der Eltern sollen weder ähnliche noch sonstwie auffallende Erkrankungen vorgekommen sein. Ihre Jugend verbrachte Patientin auf dem Lande in trockener Wohnung bei genügender kräftiger Nahrung; sie soll wöchentlich mehrere Male Fleisch erhalten haben.

Nach den Erinnerungen ihrer Schwester giebt Patientin an, zur gewöhnlichen Zeit die Dentition durchgemacht und laufen gelernt zu haben. Im 4. Lebensjahre soll sie am Nacken ein Geschwür gehabt haben, das aufgeschnitten wurde und heilte. Bald darauf sollen am Rücken harte Knoten erschienen sein, die bis jetzt unverändert blieben und nie schmerzten. Zugleich mit denselben sollen Motilitätsstörungen in beiden Schultergelenken aufgetreten sein, die im Laufe der Zeit zu hochgradiger Beschränkung der Armbewegungen führten. Patientin erinnert sich nicht, je im Stande gewesen zu sein, ihre Oberarme über Schulterhöhe zu heben. Als Patientin mit 6 Jahren den Schulbesuch begann, soll die Beweglichkeit ihrer Oberarme so verringert gewesen sein, dass sie wegen der Unmöglichkeit, dieselben genügend zu abduciren, gezwungen war, stehend am Schreibunterricht theilzunehmen, um auf der Schulbank schreiben zu können. Die übrigen Gelenke sollen bis zu ihrem 12. Jahre so wenig an Beweglichkeit gelitten haben, dass sie an allen Reigen und Laufspielen ihrer Schul- und Altersgenossen lebhaften Antheil nehmen konnte; doch soll sie nie so leichtfüssig gewesen sein, wie ihre Spielkameradinnen.

Im 12. Lebensjahre verschlimmerte sich ihr Zustand in erheblicher Weise. Es sollen plötzlich, auf dem Wege zur Schule, heftige Schmerzen im rechten Bein aufgetreten sein, die sich beim Gehen so sehr steigerten, dass sie gezwungen war, heimzukehren und zu Bett zu gehen. Man bemerkte nun an der Grenze des mittleren und unteren Drittels der rechten Tibia eine Geschwulst, die bald aufbrach, unter Fistelbildung stark eiterte und erst nach Ablauf eines Vierteljahres, welches Patientin im Bette zu verbringen gezwungen war, abheilte. Während dieser Zeit hatten fast alle ihre Gelenke wesentliche Einbusse an ihrer Bewegungsfähigkeit erlitten. Zuerst stellte sich Steifigkeit in beiden Ellbogengelenken ein, im linken mehr wie im rechten, die Vorderarme wurden unter einem Winkel von ca. 130° zu den Oberarmen fixirt, so dass es der Patientin unmöglich wurde, den Löffel zum Munde zu führen. Dazu gesellte sich hochgradige Steifigkeit im Nacken und Rücken, so dass sich die Patientin weder beugen noch strecken konnte, und beträchtliche Beschränkung der

Beweglichkeit ihrer Kiefergelenke, welche Patientin auch im Sprechen erheblich störte. Besonders aber wurde ihr so das Essen wesentlich erschwert; sie half sich auf die Weise, dass sie den Teller in gleiches Niveau mit dem Munde bringen liess und den Inhalt desselben, während der Teller tiefer und tiefer geneigt wurde, langsam schlürfte. Ferner spürte sie, nachdem sie das Bett verlassen hatte, auch Steifigkeit in den Beinen, namentlich im rechten Kniegelenk; auch erschien das rechte Bein kürzer als das linke. Anfangs konnte die Patientin nur mit Hülfe eines Stockes gehen, konnte wohl auch grössere Strecken durchmessen, ermüdete aber ziemlich leicht; später ging sie ohne Stock. Seit jener Zeit war die Patientin in ärztlicher Behandlung, doch wurde eine medikamentöse Behandlung nicht eingeleitet. Sie suchte 1878 Heilung auf der Armenklinik in Frankfurt — vergeblich. Sie blieb dort bis 1880, doch wurde weder eine Besserung erzielt, noch trat eine Verschlimmerung ihres Zustandes ein.

1881 entstand ohne Veranlassung eine „schwarze“ Geschwulst am linken Unterschenkel, die sich spontan öffnete und Eiter entleerte. Das bewog die Patientin im October 1881 zum zweiten Mal im Frankfurter Spital Hülfe zu suchen. Sie blieb dort bis Ostern 1882 und wurde angeblich mit kalten Umschlägen und Salben behandelt. Während dieser Zeit verschlimmerte sich der Zustand der Patientin trotz der Spitalbehandlung in erheblicher Weise. Das linke Bein wurde ganz steif, die Vorderarme wurden in der jetzt bestehenden Weise fixirt, namentlich aber nahm die Funktionslosigkeit ihrer Kaumuskeln in dem Maasse zu, dass sie die bis dahin geübte Methode der Nahrungsaufnahme aufgeben musste; wegen der Unmöglichkeit, den Mund gehörig zu öffnen und zu kauen, musste sie nunmehr mit flüssigen oder ganz erweichten Nahrungsmitteln wie ein Säugling gefüttert werden.

Ostern 1882 kehrte die Patientin wieder nach Hause zurück und blieb dort, stets ausser Bett, bis sie durch Herrn Geh. Rath Prof. Dr. Gerhardt auf die medicinische Klinik im Juliusspitale aufgenommen wurde. Seit jener Zeit ist keine Veränderung ihres Zustandes, kein Fortschreiten des Processes beobachtet worden.

Das Allgemeinbefinden der Patientin war, von den Attaqueperioden abgesehen, stets ein sehr gutes. Ihr Appetit war stets ebensogut, als ihre Verdauung und ihr Schlaf, Stuhlgang und Harnentleerung war stets normal. Muskelschmerzen, Parästhesien, Hyper- oder Anästhesien waren nie vorhanden; ebensowenig je fibrilläre Muskelzuckungen. Seit 4 Jahren sollen aber zeitweilig, in unregelmässigen Zwischenräumen, Kopfschmerzen in der Frontal- und Temporalgegend aufgetreten sein. Menses will Patientin bis zum Eintritt ins Spital nicht gehabt haben, auch nie Molimina. (Da jedoch die Patientin den Eintritt der Menses erst zugestand, als im Laufe der Beobachtung unwiderlegliche Spuren in der Wäsche dieselben ad oculos demonstrirten, ist es immerhin möglich, dass sich die Menses schon vor längerer Zeit, vielleicht mit dem Auftreten der Kopfschmerzen — also nicht verspätet — eingestellt haben).

Status am 14. Januar 1883: Patientin ist für ihr Alter auffallend klein und wenig entwickelt. Körperhöhe 149 Ctm., Körpergewicht 36 Kgrm., Hautfarbe blass, Fettpolster mässig entwickelt. Bei der Lage im Bette ist ihre vollkommen starre Haltung, die an Bewegungslosigkeit der durch Tetanus bewirkten gleicht, besonders auffallend. Bei aufrechter Stellung springen, ausser der statuenhaften Regungslosigkeit des ganzen Körpers, die scharfe Contourirung, die eckige Zeichnung des Schultergürtels und der Oberarme, die schiefe, vorgestreckte Haltung des Kopfes, die mannigfachen, eigenthümlichen Difformitäten des Rückens, die Equino-Valgus-Stellung des rechten Fusses sofort in die Augen. Auch fällt, bei dem zierlichen Bau der Hände und Füsse, eine Difformität beider grosser Zehen, die kleiner als normal erscheinen, auf.

Die Untersuchung der einzelnen Körperregionen ergiebt folgendes Resultat:

Der Kopf ist von normaler Bildung, aber von abnormer Stellung. Er erscheint in der Halswirbelsäule unter einem Winkel von ca. 20⁰ gebeugt und ist in der Haltung des Caput obstipum, mit dem Kinn nach rechts aussen und unten, fast vollkommen unbeweglich fixirt. Active und passive Bewegung des Kopfes ist nur in seitlicher Richtung, als Drehung um seine senkrechte Axe, in sehr geringem Grade (10—15⁰) möglich; Beugung und Streckung, Heben und Senken, Rotationsbewegung des Kopfes absolut unmöglich. Der ziemlich lange und schmale Schädel zeigt vorspringende Tub. front., aber nirgends Exostosen. Kopfschwarte ist activ beweglich. Haarwuchs ist wohl schwach, doch zeigen die dunkelbraunen Haare keine Wachsthumsanomalien. Seborrhoe mässigen Grades.

Das Gesicht erscheint durch Vorspringen der Temporalgruben und der Wangen, namentlich linkerseits, verbreitert. Die mimischen Muskeln functioniren normal. Die Stirne faltenlos, die Nasolabialfalten sehr schwach ausgeprägt; die Gesichtszüge auch sonst sehr verschwommen; fast wechsellos tragen dieselben den Ausdruck der Resignation.

Die Augen, von grünlich-grauer Farbe, zeigen Pupillen von ungleicher Weite — links etwas enger als rechts —, aber von gleich guter Reaction. Rechterseits ist Exophthalmus leichten Grades zu constatiren. (Am 16. Juni ergiebt Messung mit dem Exophthalmometer von Stölting links Abstand von 9 Mm., rechts von 15 Mm.) Intraoculärer Druck und Conjunctiva normal, Lidbewegung ungestört.

Die Nase steht schief nach rechts; das rechte Nasenloch ist, durch Vorspringen der unteren Nasenwand nach rechts hin, verengt. Im Sept. cutan. 2 Knorpel fühlbar. Der Mund erscheint durch Wulstung der linken Oberlippe ungleich, durch Zurückweichen des Unterkiefers klein. Lippenschleimhaut gut gefärbt. Bewegung der Lippen insoweit gestört, dass Patientin diese nicht spitzen kann. Wegen Ankylose beider Kiefergelenke kann die $\frac{1}{2}$ Ctm. weite Mundspalte nicht erweitert werden.

Jochbein und Proc. zygom. der Oberkiefer beiderseits vorgetrieben, verdickt. Alveolarfortsatz des Oberkiefers steht weit vor. Von den Schneidezähnen in demselben sind nur geringe cariöse Reste vorhanden; ebenso sind alle übrigen Zähne, mit Ausnahme des linken Eckzahnes, bis zu den Backenzähnen, cariös, ohne Kronen.

Der Alveolarfortsatz des Unterkiefers tritt stark zurück. Das Kinn ist schwach entwickelt, von wenig ausgeprägter Form. Am Unterkieferwinkel rechterseits rundliche, haselnussgrosse Exostose. Zähne im Unterkiefer fast sämmtlich cariös, zerbröckelt; Kronen der Schneide- und Eckzähne abgerieben. Die beiden Zahnreihen sind mit den Backenzähnen auf einander gepresst; zwischen den abgeriebenen, kronenlosen Schneide- und Eckzähnen bleibt eine 3—4 Mm. weite Lücke, durch welche Patientin ihre Nahrung einsaugt. Die ohnedem monotone Stimme erhält durch die zusammengepressten Zahnreihen einen dumpfen Charakter.

Die Beweglichkeit im Kiefergelenke ist gleich null; nur eine minimale, etwa 2 Mm. in horizontaler Richtung betragende, seitliche Bewegung des Unterkiefers ist unter Knirschen der Zähne zu bewerkstelligen. Die Ursache dieser so hochgradigen und so bedeutungsvollen Bewegungsstörung findet sich in der knochenharten Consistenz der Mm. tempor. und masset. beiderseits. Ueber den Zustand der Mm. pterygoid. ist wegen der Unmöglichkeit, in die Mundhöhle zu gelangen, nichts Bestimmtes zu erfahren. Doch ist zu vermuthen, dass der Ossificationsprocess auch in diesen schon weit vorgeschritten ist.

An dem nach vorn gebogenen Halse springen beide Mm. sterno-cl.-mast. als schmale, scharf geschnittene Stränge von fibröser Consistenz vor. Die tiefere seitliche Halsmuskulatur fühlt sich härter an, ebenso die Zungenbeingegend, ohne aber

deutliche Knochenbildung zu zeigen. Der Kehlkopf ist nach rechts und links leicht verschiebbar und macht, gleich dem Zungenbein die Schluckbewegungen mit.

Der Thorax zeigt bedeutende Difformitäten. Er zeigt sich flach, schmal, eng, namentlich ist er in der obern Apertur bedeutend verengt, zusammengedrückt; die linke Seitenwand erscheint ausgebaucht, die rechte eingedrückt, ausgehöhlt; das Sternum eingesunken, die Intercostalräume verengt. Sein Umfang beträgt in der Höhe der 3. Rippe 64 Ctm. (rechts 30, links 34 Ctm.), in der Höhe des Proc. xyphoid. 65 Ctm. (rechts 31½, links 33½ Ctm.). Querdurchmesser am Man. sterni 17 Ctm., in der Höhe der 3. Rippe 19 Ctm. und in der Höhe des Proc. xyph. 20 Ctm. (Der Umfang des Thorax in der Höhe des Man. sterni konnte wegen Starrheit der Axillararcaden nicht gemessen werden.) Rechte Brustwarze steht etwas höher als linke. Beide Mammae sind in der Entwicklung vollständig zurückgeblieben. In Folge vollständiger Verknöcherung der Mm. pect. maj. und min., die als Knochenplatten unverschiebbar die vordere Thoraxwand decken, ist der Thorax bei der Respiration fast absolut bewegungslos, was bei der Patientin im Gegensatze zur normalen weiblichen Athmungsmethode um so mehr auffällt; nur an der rechten Thoraxhälfte ist bei tiefster Inspiration eine geringe Bewegung wahrnehmbar. Excursion des Thoraxumfanges beträgt bei tiefster In- und Exspiration in der Höhe der 3. Rippe ½ Ctm., am Proc. xyphoid. 1 Ctm. Die fast ausschliesslich abdominale Respiration ist wenig ausgiebig, oberflächlich, etwas vermehrt (24 Athemzüge in der Minute), jedoch gleichmässig und geräuschlos.

Die Achselhöhlen erscheinen beiderseits als 4—5 Ctm. tiefe Gruben mit absolut starren Wänden. Die vorderen Arcaden (Mm. pect. maj. et min.) eben so knochenhart als die hinteren (Mm. latiss. dorsi et ter. maj.) und vordere wie hintere Arcaden sind gleich fest und unbeweglich mit den Humeri resp. den Proc. corac. scap. verbunden.

Die Rippenbogen beiderseits weich und elastisch. Am oberen Rande der 10. linken Rippe fühlt man eine rundliche, nur mit der Rippe bewegliche Exostose von der Grösse eines Kirschkerns.

Percussion und Auscultation der Brusteingeweide ergeben normalen Befund.

Das Abdomen erscheint etwas aufgetrieben, mit intacter Muskulatur. Untersuchung der Baucheingeweide zeigt normale Verhältnisse.

Am Nacken finden sich beide Mm. cucull. knochenhart. In der Medianlinie läuft von der Promin. occip. ext. bis zum 7. Halswirbel ein stark vorspringender, 9 Ctm. langer, 2 Ctm. breiter, 1½ Ctm. hoher Knochenstrang, der an dem, gleich einem Knochenbuckel vorragenden Dornfortsatz des 7. Halswirbels in 2 auseinanderweichende Hälften sich theilt, welche — rechts horizontal, links nach unten und aussen — in der Scapulargegend riffartig hinziehen.

Die absonderlichsten Bildungen zeigt aber der Rücken. Vor Allem springen da in der Höhe des 9. resp. 10. Brustwirbels 2 mächtige Knochenwülste ins Auge, welche — der eine rechts, der andere links — horizontal gegen die Proc. spin. der erwähnten Brustwirbel hinziehend, das Centrum der mannigfachen Knochenfigurationen zu bilden scheinen. Der links über die ganze Breite der linken Rückenhälfte sich erstreckende Wulst hat eine Länge von 10 Ctm., Breite von 2½ Ctm., Höhe von 1 Ctm., sendet Ausläufer nach oben gegen den unteren Schulterblattwinkel, nach unten gegen den linken Darmbeinkamm und gegen die Lendenwirbelsäule und geht medial in den Proc. spin. des 9. Brustwirbels, lateral in die breite, knochenharte Platte über, welche — den Mm. trapez., latiss. dorsi, serr. ant. maj. entsprechend — linkerseits sich über der hinteren und seitlichen Thoraxwand ausbreitet. Der von diesem Wulst nach abwärts und etwas medianwärts gerichtete Ausläufer sendet in der Höhe des 3. Lendenwirbels einen dicken Ast, über die Wirbelsäule hin, nach

rechts ab, welcher sich nach unten gegen den rechten Darmbeinkamm und gegen das Kreuzbein, nach oben gegen die Wirbelsäule und gegen den zweiten oben erwähnten Knochenwulst hin verzweigt. Letzterer zeigt sich als nach oben gekrümmte Knochenleiste von 6 Ctm. Länge, 2 Ctm. Breite und ½ Ctm. Höhe, welche durch eine 8 Ctm. lange, schmale und flache, schief nach unten medianwärts gerichtete Knochenspange mit dem, in der Höhe des 3. Lendenwirbels hinziehenden Ausläufer des linken Knochenwulstes in Verbindung tritt und welche sich in der knochenharten Platte, die auch rechterseits die hintere und seitliche Thoraxwand bedeckt, verliert.

Alle jene vielgestaltigen Knochenneubildungen, die theils dem Faserverlaufe der Mm. latiss. d., longiss. d., sacro-spin. folgen, theils aber die Faserzüge der Mm. latiss. d. und erect. tr. kreuzen, sind von normaler Haut und gut entwickeltem Panniculus adip. bedeckt und sind mit dem eigentlichen ursprünglichen Skelett vollkommen unbeweglich verbunden.

Die Brustwirbelsäule zeigt Skoliose mässigen Grades mit nach links gewendeter Convexität.

Die Wirbelsäule ist in ihrer ganzen Länge und in allen ihren Theilen vollkommen unbeweglich.

Die Schultern stehen ungleich, die rechte höher als die linke; beide sind stark nach oben und vorn gezogen. Die Schulterblätter, deren Contouren man nur schwer unterscheidet, sind an den Rücken in absoluter Bewegungslosigkeit fixirt. Die Mm. supra- und infrascap. sind, ebenso wie die schon erwähnten Schultermuskeln, knochenhart.

Die im Ellbogengelenk unter einem Winkel von 130^0 resp. 140^0 flectirten Arme sind im Schultergelenk in leichtester Abductionsstellung absolut unbeweglich fixirt. Abstand der beiden scharf hervortretenden Humerusköpfe beträgt 23½ Ctm., der rechte steht dabei höher als der linke. Der linke Arm ist ein wenig nach rückwärts gezogen und mehr abducirt — im Winkel von etwa 15^0 — als der rechte, der nur durch fingerbreiten Zwischenraum vom Rumpfe geschieden ist. Umfang der Oberarme, 9 Ctm. oberhalb des Olecranon gemessen: rechts 19 Ctm., links 20 Ctm. Beiden Humeris sitzen stalactitenartige Knochenleisten fest auf, die dem Verlaufe der Mm. bic. brach , cor.-brach., brach. int., tric. brach. und den Insertionsstellen der Mm. latiss. d., ter. maj., pect. maj. entsprechen. Die Mm. delt. zeigen sich hochgradig atrophirt.

Die Vorderarme verhalten sich ungleich. Beide werden im Ellbogengelenk in Flexions- und Pronationsstellung gehalten; Hände über dem Schoosse gekreuzt, linke über der rechten; Bewegung im Ellbogengelenk ist wesentlich beschränkt und zwar rechts mehr nach aussen, links mehr nach innen und oben.

Rechter Vorderarm kann nach aussen bis auf 3 Ctm. vom oberen vorderen Darmbeinstachel entfernt, nach oben bis zum Nabel gebeugt werden. Extension in einem Winkel von 130—180^0 möglich. Muskulatur normal, in geringem Grade atrophisch. Die rechte Hand wird in Pronationsstellung gehalten, kann aber auch Supinationsbewegung ganz unbeschränkt ausführen. Auch Beugung und Streckung der Hand ist ganz unbehindert. Zwischen Metacarpus und 1. Phalange des Daumens findet sich ein kleiner Knochenhöker an der Sehne des M. extens. poll. long. Bewegung der Finger ist vollkommen frei.

Linker Vorderarm ist sowohl im Ellbogen- als auch im Handgelenk beschränkter als der rechte. Nach aussen kann derselbe, wegen grösserer Abduction des linken Oberarms, bis auf 5 Ctm. vom vorderen oberen Darmbeinstachel entfernt, nach oben aber nur bis unterhalb des Nabels gebracht werden. Extension nur innerhalb eines Winkels von 140—170^0 möglich. Vom Cond. int. hum. aus erstreckt sich über die Hälfte des linken Vorderarmes eine Knochenspange, welche dem Verlaufe

der Mm. pronat. ter. und rad. int., namentlich aber des Letzteren, entsprechend, am unteren Drittel des Vorderarms mit gefurchtem Rande und stumpfer Spitze endet. In den Mm. palmar. long. und ulnar. int. findet man unterhalb des Cond. int. hum. eine dünne, schmale, 3 Ctm. lange, frei bewegliche Knochenspange. Die linke Hand wird, wie die rechte, in Pronation gehalten, doch ist sie in ihrer Bewegung viel beschränkter als die rechte. Supination, Flexion und Extension sind nur in sehr geringem Grade möglich. Muskulatur der rechten Hand normal. Bewegung der Finger ganz frei.

Die Hände sind, in Betracht des Standes der Patientin, von auffallend zierlicher Bildung und von sehr gracilem Knochenbau — was die Patientin wohl der Unmöglichkeit, schwere Arbeit zu verrichten, verdankt. Der Druck der Hände ist beiderseits gleich kräftig. Die Patientin schreibt stehend ganz deutlich, nur etwas steil; auch strickt sie ganz unbehindert.

Am Becken ist der Abstand der Spinae a. s. oss. il. 25½ Ctm. Am Lab. int. crist. oss. il. in der Nähe der Sp. a. s. findet sich, der Ursprungsstelle des M. transv. abd. entsprechend, eine dünne, 3 Ctm. lange, an der Basis 2 Ctm. breite, aber zu zackiger Spitze sich verjüngende Knochenvorragung, die nach innen und aussen auf der Crista leicht beweglich ist.

Die Inguinaldrüsen sind nicht geschwellt; ebensowenig die Cervicular- und Cubitaldrüsen.

Die Mm. glut. magni zeigen sich etwas atrophisch, aber in ihrer Consistenz nicht verändert; dagegen fühlen sich die tieferen Muskelpartien beider Hüften knochenhart an.

Die beiden Oberschenkel zeigen sich, sowohl in Bezug auf ihre Stellung, als in Bezug auf ihr Volumen verschieden; auch die Länge der beiden unteren Extremitäten ist ungleich, ebenso die Haltung der Füsse.

Rechter Oberschenkel ist im Hüftgelenk in Adductionsstellung unbeweglich fixirt und so stark nach innen rotirt, dass die Patella, die auch etwas höher steht als links, gegen das linke Kniegelenk gekehrt ist. Umfang des rechten Oberschenkels. 18 Ctm. über der Patella gemessen, beträgt 37 Ctm. Länge der rechten unteren Extremität, vom Troch. maj. bis zum Mall. ext. gemessen, beträgt 73 Ctm. Die Muskelursprünge am Sitzknorren, am aufsteigenden Aste des Sitzbeins, am Troch. maj. fem. zeigen sich sämmtlich verknöchert. Der Femur zeigt an seiner vorderen Fläche Knochenanlagerung, entsprechend dem M. ext. crur quadric. Mm. tens. fasc. lat., sartor.. il.-psoas. pectin., adductores fühlen sich ebenfalls knochenhart an. M. bic. fem. zeigt in seiner oberen Hälfte normale Consistenz, in seiner unteren Hälfte höckerige Knochenleiste, ebenso Mm. semitendin. und semimembr., doch sind diese Knochenleisten mit dem Muskel beweglich. Sehnen der Mm. gracil. und sartor. fühlen sich sehr hart an.

Linker Oberschenkel ist in Adductionsstellung absolut unbeweglich im Hüftgelenk fixirt. Umfangs des linken Oberschenkels, 18 Ctm. über der Patella gemessen, 43 Ctm. Die bedeutende Differenz im Umfange der beiden Oberschenkel wird durch die vermehrte Knochenproduction am linken Oberschenkel verursacht. An diesem sind bezüglich der Muskeln die gleichen Verhältnisse, wie am rechten, doch mit dem Unterschiede, dass hier die, im Gebiete der Mm. bic. fem., semitend. und semimembr. fühlbaren Knochenriffe vollkommen fest mit dem Femur verbunden sind und dass im Gebiete des M. rect. crur. ein handtellergrosser Knochenbuckel sich über die übrigen knochenharten Muskelplatten erhebt. Länge der linken unteren Extremität, vom Troch. maj. bis zum Mall. ext. gemessen, beträgt 75 Ctm.

Die Kniescheiben sind beiderseits leicht beweglich.

Rechter Unterschenkel ist im Kniegelenk in sehr leichter Flexionsstellung

fixirt. Umfang der Wade 27 Ctm. Am unteren Ende der Tibia zeigen sich vorn in der Haut mehrere rundliche Narben von Fistelgängen, eine grössere, mehr längliche, am Fussrücken. Das Köpfchen der rechten Fibula erscheint stark verdickt und, der Insertion des M. bic. fem. entsprechend, mit Fortsätzen nach oben versehen. Die Muskulatur des rechten Unterschenkels ist normal. Der Fuss wird in Equino-Valgusstellung gehalten: die Fussspitze ist nach innen, unten gerichtet, der innere Fussrand ist nach oben gezogen, der äussere gesenkt. Die Bewegung der Fussgelenke nur in geringem Grade beschränkt, in den Metatarso-phalangeal- und Phalangeal-Gelenken ganz frei. Merkwürdige Difformität zeigt die grosse Zehe; dieselbe ist kleiner als gewöhnlich, reicht nur bis zur Höhe der II. Phalange der 2. Zehe und zeigt nur im Metatarso-phalangeal-Gelenke Beweglichkeit. Ob vollständiger Defect der I. Phalange oder verkümmerte Bildung beider Phalangen und angeborene Ankylose der Articul. interphal. besteht, ist nicht mit Sicherheit zu entscheiden.

Linker Unterschenkel ist im Kniegelenk ebenfalls fixirt. Umfang der Wade 27 Ctm. In der Haut sind vorne, am oberen Theile der Tibia eine, von innen nach vorn quer verlaufende, eingezogene Narbe und am unteren Theile eine, die ganze Vorderfläche einnehmende, oberflächliche, dunkel pigmentirte, mit Schüppchen bedeckte Narbe sichtbar; ebenso eine kleinere, die sich über ein Drittel des inneren oberen Fussrandes erstreckt. Die Muskulatur des linken Unterschenkels ist normal.

Der Fuss in normaler, etwas nach innen rotirter Stellung, ist in seinen Gelenken frei beweglich, ebenso die Zehen. Doch zeigt die grosse Zehe die gleiche Difformität wie rechts. Beide Füsse zeigen gracilen Knochenbau.

Die Patientin kann frei, ohne Stütze, auch mit geschlossenen Augen ruhig stehen, doch lehnt sie gewöhnlich am Bett- oder Tischrand, an der Wand. Grössere Strecken kann sie nicht zurücklegen, doch im Zimmer geht sie auch ohne Stock herum; sie hebt dabei abwechselnd die rechte und linke Beckenhälfte und schiebt dabei in kleinen, kurzen, schleifenden Schritten den betreffenden Fuss auf dem Boden vor.

Temperatur 37,0, Puls beschleunigt, 116, ziemlich voll und kräftig. Allgemeinbefinden gut, Schlaf, Appetit, Harn- und Stuhlentleerung ganz normal. Keine Schmerzen, keine Parästhesien, ebensowenig Hyper- oder Anästhesien. Im Urin keine pathologischen Bestandtheile.

Der so überaus hülflose Zustand der Patientin ruft das innigste Mitgefühl wach. Die Patientin selbst trägt ihr unsäglich trauriges Schicksal mit rührender Ergebung und Geduld, ja mit beneidenswerth heiterer Ruhe, trotzdem sie sich über die Aussichtslosigkeit ihrer Lage ganz klar ist; der geringste Scherz versetzt sie in fröhlichste Stimmung. Wahrhaft unheimlich ist das Bild, das sie beim Zubettbringen und Ausdembettheben bietet; bei der starren Bewegungslosigkeit der auf den Armen der Wärterin ruhenden Gestalt glaubt man kaum, ein lebendes Wesen vor sich zu sehen. Namentlich beim Aufheben vom Boden und beim Aufstellen auf die Füsse muss man sich mit Mühe der Impression erwehren, eine Statue vor sich zu haben.

Die Ergebnisse der durch 6 Monate fortgesetzten Beobachtung[1]) sind folgende:

Im Allgemeinbefinden zeigte sich während der ganzen Dauer der Beobachtung keine wesentliche Aenderung. Hier und da klagte Patientin über Kopfschmerzen, namentlich zur Menstruationsperiode. Die Menses stellten sich seit Februar regelmässig in 3—4 wöchentlichen Intervallen ein, einigemal unter Temperatur- und Circulationsschwankungen und bei einiger psychischer Depression. Sonst waren ihre psychischen, wie ihre vegetativen Functionen stets in vollster Ordnung. Ihr Körpergewicht nimmt stetig zu; es stieg von 33,2 Kgrm. am 31. Decbr. auf 42,4 am 31. Mai.

---

[1]) Von einer Wiedergabe meines Beobachtungs-Journals nehme ich Abstand, um nicht gar zu weitläufig zu werden.

Patientin zeigte sich dabei sowohl hinsichtlich ihrer Intelligenz, als hinsichtlich ihres Charakters recht günstig entwickelt. Steter Gleichmuth, ruhige Ergebung in ihr schreckliches Loos, geselliges heiteres Naturell, reger Bildungstrieb und stete Arbeitslust zeichneten die Patientin in vortheilhafter Weise aus. Den Tag über war sie fast unausgesetzt so eifrig mit Stricken beschäftigt, dass man versucht wäre, diese rastlose Thätigkeit der Finger als unwillkürlichen, unbewussten Versuch einer Compensation ihrer sonstigen absoluten Muskelunthätigkeit aufzufassen.

Mehrfach vorgenommene Untersuchungen der Sensibilität, des Raum-, Druck- und Temperatursinnes ergaben durchaus normale Verhältnisse. Die Tastkreise entsprechen ziemlich der von Landois[1]) entworfenen Tabelle für einen 12jährigen Knaben: Stirn 2 Ctm., Hinterhaupt 2, Hals 2—3, Oberarm, Mitte 2, nahe dem Cap. humeri 4, Vorderarm 2—3, Thorax 3, Rücken 3, Oberschenkel Mitte 3, Unterschenkel 4, Fussrücken 2, Fusssohle 1½ Ctm. Zur Prüfung des Drucksinns wurde 1 Grm. als Belastung verwandt und ein Zusatzgewicht von 0,5 Grm. richtig gefühlt: an der Stirnhaut, ein Zusatzgewicht von 1 Grm.: am Handrücken, Vorderarm, Bauch, Oberschenkel, Unterschenkel. Temperaturdifferenzen zwischen 32—35° C. wurden richtig unterschieden. Hautreflexe sind normal. Sehnenreflexe können nicht geprüft werden. Parästhesien traten ebensowenig auf, als Hyper- oder Anästhesien. Fibrilläre Muskelzuckungen wurden nie beobachtet. Muskelschmerzen oder abnorme Muskelempfindungen wurden von der Patientin nie gefühlt.

Die in den Monaten Januar (unter freundlicher Unterstützung des Herrn Assist. Dr. Escherich), Februar, März und Juni (unter freundlicher Unterstützung des Herrn Assist. Dr. Fr. Müller) mehrfach vorgenommene electrische Muskelprüfung ergab folgende Resultate:

Faradische Contractilität zeigte sich, vom N. fac. aus geprüft, beiderseits auch für schwache Ströme, von den Nn. thorac. ant., rad., ulnar., peron. aus geprüft, beiderseits für Ströme mittlerer Stärke erhalten. Die noch erhaltene Muskelsubstanz der theilweise ossificirten Muskeln zeigt dabei gleiches Verhalten, wie die übrige Muskulatur; am deutlichsten zeigt sich dies an den knochenharten Mm. pect. maj., die wohl nicht zur Verkürzung zu bringen sind, aber beim Auflegen der Hand die Zuckungen einzelner Muskelfibrillen deutlich fühlen lassen.

Auch war verminderte electrische Sensibilität zu constatiren; Ströme, die bei Gesunden schon Schmerzempfindungen auslösten, wurden von der Patientin noch schmerzlos ertragen.

Galvanische Erregbarkeit von den Nn. fac., thor. ant., musc.-cutan., median., rad., ulnar., peron. aus geprüft, zeigt sich beiderseits erhalten, aber von der normalen Zuckungsformel wesentlich abweichend. Die Untersuchung wurde mittelst eines Krüger'schen Apparates (mit 30 Elementen) vorgenommen und da zeigte sich in allen Sitzungen und an allen Muskeln ASZ bei der geringsten Zahl der eingeschalteten Elemente, bei Verstärkung des Stromes KSZ, bei weiterer Verstärkung KOeZ, schliesslich KSTe, aber AOeZ trat — die erste Sitzung ausgenommen, die auch sonst nicht ganz reine Ergebnisse bot — niemals ein. Die Zahl der Elemente, bei denen die einzelnen Zuckungen ausgelöst wurden, blieb in den verschiedenen Sitzungen nicht constant, was wohl durch die wechselnden Füllungsverhältnisse der Elemente veranlasst wurde; doch das Verhältniss der K- und ASZ und KOeZ zu einander blieb stets das gleiche.

Die einzelnen Sitzungen konnten immer nur von kurzer Dauer sein, da bald secundäre Zuckungen, tonische Krämpfe der Muskeln sich einstellten, welche die Reinheit der Untersuchungsergebnisse wesentlich trübten.

---

[1]) Lehrbuch der Physiologie des Menschen. Wien 1883. S. 938.

Das Ergebniss der galvanischen Untersuchung berechtigt also zum Schlusse auf tiefgreifende Ernährungsstörungen der Muskelsubstanz.

Zu gleichem Schlusse gelangt man auch durch die, bezüglich des Stoffwechsels unternommenen Untersuchungen.

Die vom Herrn Univers.-Assist. Dr. Fr. Müller im Laboratorium der medicin. Klinik zu Würzburg freundlichst angestellten Harn-Analysen ergaben folgende Resultate:

16. April. Temp. 37,3, Puls 112, Resp. 24.

In 24stündiger Harnmenge von 1360 Ccm. von 1014 spec. Gew. fand sich:

Harnstoff 20,40, Harnsäure 0,34, P_2O_5 2,2984.

17. April. Temp. 37,0, Puls 108, Resp. 24.

In 24stündiger Harnmenge von 1570 Ccm. von 1010 spec. Gew. fand sich:

Harnstoff 19,31, Harnsäure 0,235, NaCl 11,30, P_2O_5 2,19,
Indican in deutlichen Spuren.

18. April. Temp. 36,4, Puls 124, Resp. 24.

In 24stündiger Harnmenge von 1570 Ccm. von 1011 spec. Gew. fand sich:

Kreatinin 0,2779, CaO 0,0672, Indican in deutlichen Spuren.

3. Mai. Temp. 36,8, Puls 120, Resp. 24.

In 24stündiger Harnmenge von 2115 Ccm. von 1015 spec. Gew. fand sich:

Kreatinin 0,076, $Ca_3(PO_4)_2$ 0,05, P_2O_5 2,538.

6. Juni. Temp. 37,0, Puls 116, Resp. 24.

In 24stündiger Harnmenge von 500 Ccm. (entleert bei Lufttemperatur von 31° im Schatten) von 1015 spec. Gew. fand sich:

CaO 0,0476, MgO 0.116.

Die hier mitgetheilten Resultate bilden das jedesmalige Mittel aus 2—3 Bestimmungen.

Vergleicht man die obigen Quantitäten mit der normalen Ausscheidung der betreffenden Harnbestandtheile, so zeigt sich — absolut genommen — eine Verminderung der Gesammtmengen, das NaCl ausgenommen. Doch ergiebt sich nur eine beträchtliche Verminderung der Harnsäure, des Kreatinins und der Erdphosphate, dagegen normale Harnstoffausscheidung — sobald man das geringe Körpergewicht und die N-arme Nahrung der Patientin in Betracht zieht, sowie Vermehrung des relativen Werthes der P_2O_5-Ausfuhr — sobald man das Verhältniss der N- zur P_2O_5-Ausscheidung berücksichtigt.

Das Körpergewicht der Patientin betrug zur Zeit der Untersuchungen im April 41 Kgrm., ihre Körperlänge 149 Ctm. Ihre Nahrung bestand aus der Viertel-Spitals-Kost: ½ Liter Milch, ½ Liter Nudelsuppe oder Fleischbrühe, ½ Liter Chocolade, ½ Liter Reis-, Schleim oder Brodsuppe, ½ Liter Bier, 2 Mundbrode, 2 Semmel — pro die. Wegen Unvermögens, den Mund zu öffnen und zu kauen, kann Patientin nur flüssige oder ganz erweichte Nahrung — gar kein Fleisch — geniessen.

Nach Uhle's Untersuchungen[1]) scheiden Erwachsene im gesunden Zustande für 1 Kgrm. Körpergewicht in 24 Stunden 0,37—0,60 Grm. Harnstoff aus. Die Harnstoffausscheidung meiner Patientin nach deren Körpergewicht berechnet, ergiebt 0,499 resp. 0,47 Grm. Harnstoff pro Kilogramm in 24 Stunden, bleibt aber innerhalb der für den Gesunden berechneten Werthe.

Ebenso bleibt die NaCl-Ausscheidung innerhalb der normalen Grenzen. Nach Beneke[2]) beträgt die Menge des mit dem Harn in 24 Stunden ausgeschiedenen NaCl 10—13 Grm. — bei meiner Patientin 11,30 Grm. Fast ganz unverändert ist

[1]) Hoppe-Seyler, Physiol. Chemie. Berlin 1881. Th. IV. S. 102.

[2]) Grundlinien der Pathologie des Stoffwechsels. Berlin 1874. S. 322.

auch das Verhältniss zwischen Harnstoff und NaCl. Nach Salkowski und Leube[1]) stellt sich dasselbe in der Norm wie 2:1 — in diesem Falle wie 1,75:1.

Anders zeigt sich die Quantität der ausgeschiedenen Harnsäure, sowohl absolut, als im Verhältniss zur Harnstoffmenge genommen. Nach Beneke[2]) beträgt die Quantität der mit dem Harn im Zustande der Gesundheit binnen 24 Stunden ausgeschiedenen Harnsäure im Mittel 0,55 Grm. (Grenzwerthe der Normalquantität 0,3—0,8) und nach H. Ranke[3]) variirt das Verhältniss der täglichen Mengen von Harnstoff zur Harnsäure im Harne beim Gesunden wie 41:1 — 61:1. Während nun nach der einen Bestimmung (am 16. April) die ausgeschiedene Harnsäuremenge bei der Patientin sowohl absolut wie relativ innerhalb der Grenzwerthe normaler Quantität — allerdings an den äussersten Grenzen — bleibt: 0,34 Tagesmenge. Verhältniss zum Harnstoff wie 1:60, zeigt dieselbe nach der zweiten Bestimmung (am 17. April) eine erhebliche Verminderung: Tagesmenge 0,235, Verhältniss zum Harnstoff wie 1: 82,5.

Interessant ist die Beobachtung in diesem Falle bei der P_2O_5-Ausscheidung. Nach Beneke[4]) beträgt die Gesammtmenge der im Harn von einem gesunden Manne in 24 Stunden ausgeschiedenen P_2O_5 annähernd 3,5 Grm.; nach Winter[5]) wird pr. 100 Kgrm. Körpergewicht 0,27 Grm. und pr. 100 Ctm. Körperlänge 0,1 Grm. P_2O_5 stündlich ausgeschieden. Absolut genommen ist nun die Gesammtmenge der von meiner Patientin ausgeschiedenen P_2O_5 nach allen Bestimmungen geringer als normal. Auf das Verhältnis zur Körperlänge und zum Körpergewicht berechnet müsste die tägliche P_2O_5-Ausscheidung 3,576 resp. 2,6568 Grm. betragen; nach der ersten Bestimmung (am 16. April) übersteigt wohl die ausgeschiedene P_2O_5 (2.2984) die letztere Quantität, nach den folgenden (2,19 am 17. April und 2,538 am 3. Mai) erreicht sie dieselbe aber nicht, während sie im Verhältniss zur Körperlänge sich stets als vermindert erweist. Anders stellt sich aber die P_2O_5-Ausfuhr dar, wenn man dieselbe im Verhältniss zur N-Ausscheidung betrachtet. Nach Zuelzer's Untersuchungen[6]) ist das Verhältniss der P_2O_5 zum N im Urin des gesunden, erwachsenen Mannes wie 18—20 (N-100 gesetzt). In diesem Falle stellt sich aber der relative Werth der Gesammtmenge der im Harn ausgeschiedenen P_2O_5: nach der ersten Bestimmung (am 16. April) wie 24,16, nach der zweiten (am 17. April) wie 24.30 — zeigt sich also nicht unbeträchtlich erhöht. Doch wird aus dieser relativen Vermehrung der P_2O_5 im Harn weniger auf vermehrte Zersetzung der Nervensubstanz, als auf verminderten Stoffwechsel in der Muskelsubstanz, oder vielmehr auf Verminderung der leistungsfähigen Muskelsubstanz zu schliessen sein.

Bedeutende Verminderung zeigen die Erdphosphate. Nach Beneke[7]) scheidet der erwachsene Mann bei guter Ernährung im Harn täglich 1,0—1,2 Grm. Erdphosphate aus, wovon 0,4—0,5 auf den Kalk, 0,6—0,7 auf die Magnesia kommt. In diesem Falle ergiebt aber die Analyse eine Verminderung des Kalkes nahezu auf $^1/_{10}$ der normalen Quantität (0,0672 Grm. am 18. April, 0,05 am 3. Mai, 0,0476

---

1) Lehre vom Harn. Berlin 1882. S. 28.
2) a. a. O. S. 135.
3) Hoppe-Seyler, a. a. O. S. 813.
4) a. a. O. S. 338.
5) Neubauer und Vogel, Anleitung zur Anal. des Harns. Wiesbaden 1856. S. 267.
6) Salkowski und Leube, a. a. O. S. 186 u. 339.
7) a. a. O. S. 352.

am 6. Juni), und der Magnesia auf nahezu $^1/_6$ der Norm (0,116 Grm. am 6. Juni).

Ebenso beträchtliche Verminderung weist die Harnuntersuchung bezüglich der Kreatininausscheidung nach. Nach Beneke[1]) und nach den übereinstimmenden Untersuchungen von Neubauer, Voit, Hofmann u. A. beträgt die Quantität des von dem Gesunden, bei gemischter, genügender Nahrung täglich im Urin entleerten Kreatinins 0,6—1,2 in 24 Stunden. In diesem Falle ist die ausgeschiedene Kreatininmenge auf 0,2779 (am 18. April) und auf 0,078 (am 3. Mai) vermindert, was auf beträchtlichen Verfall des Muskelstoffwechsels schliessen lässt, wenn auch der Mangel an Fleischkost mit in Rechnung gezogen wird. Bemerkenswerth ist die Analogie, welcher unser Fall nach dieser Richtung mit der progressiven Muskelatrophie und der Pseudo-Hypertrophie der Muskeln aufweist. Bei der progressiven Muskelatrophie constatirten Rosenthal[2]), N. Weiss[3]), Langer[4]) eine Verminderung der Kreatininausscheidung, bei der Pseudo-Hypertrophie des Muskeln wies dies N. Weiss[5]) in neuerer Zeit nach.

Hennige[6]) fand bei progressiver Muskelatrophie Indican im Harn beträchtlich vermehrt. Wir untersuchten daher auch bezüglich dieses Harnfarbstoffes. Eine auffallende Vermehrung liess sich bei der qualitativen Analyse nicht constatiren; doch zeigte sich der Chloroformextract des mit HCl und Ca $(ClO)_2$ behandelten Urins deutlich violett gefärbt.

Die Thatsache intensiver Störungen des Muskelstoffwechsels ist somit auch durch die Ergebnisse der Harnuntersuchung constatirt. Doch können die Befunde intensiver Ernährungsstörung der Muskelsubstanz bei so langer Dauer, so vorgeschrittenem Stadium der Krankheit, bei solcher Ausbreitung der Ossificationen wie in diesem Falle, zur Entscheidung der Frage, ob die trophischen Störungen primäre oder secundäre seien, nichts beitragen. Bei Verdrängung eines Gewebes mit so regem Stoffwechsel, wie es das Muskelgewebe ist, durch ein Gewebe mit so langsamem Stoffwechsel, wie das Knochengewebe, müssen sich wesentliche Aenderungen im Stoffwechsel ergeben. Viel würde zur Lösung dieser Frage die genaue Beobachtung des Stoffwechsels im Anfangsstadium der Krankheit, eventuell auch zur Zeit der einzelnen Attaquen, beitragen. Die Möglichkeit hierzu blieb mir versagt.

Erwähnenswerth ist wohl auch die Thatsache, dass die Patientin, trotzdem, bei der fast absoluten Bewegungslosigkeit ihrer quergestreiften Muskulatur, Ermüdungsproducte (milchsaure Salze) doch wohl in geringer Menge sich ansammeln dürften, des festesten, ruhigsten Schlafes sich erfreute.

Von einer mikroskopischen Untersuchung der Muskeln habe ich Abstand genommen. Trotz der warmen Empfehlung der Middeldorpf'schen Harpune durch Friedreich[7]) wagte ich es doch nicht, von derselben Gebrauch zu machen. Bei dem Umstande, dass in einer Anzahl von Fällen der Myos. oss. progr. neue Attaquen nach Traumen erfolgten, fühlte ich mich nicht berechtigt, zu einem Fortschreiten des Processes eventuell Anlass zu geben. Spontan trat aber eine Abscessbildung während der Dauer meiner Beobachtung nicht auf, und so musste ich auf eine Untersuchung der Muskeln nach histologischer Richtung Verzicht leisten.

---

[1]) a. a. O. S. 162.
[2]) Handb. d. Diagn. u. Ther. d. Nervenkrankh. Erlangen 1870. S. 225.
[3]) Wien. med. Wochenschr. 1877. No. 29.
[4]) Deutsch. Archiv f. klin. Med. Leipzig 1882. Dec. Bd. XXXII. S. 400.
[5]) Wien. med. Wochenschr. 1883. No. 20.
[6]) Deutsch. Archiv f. klin. Med. Leipzig 1879. Bd. XXIII. S. 284.
[7]) Ueber progress. Muskelatrophie. Berlin 1873. S. 9.

Temperatur zeigte sich während der ganzen Beobachtungsdauer fast durchgehends normal, während man doch voraussetzen sollte, dass mit dem Verluste der Muskelfunction und dem Verfalle der Ernährung auch eine Herabsetzung der Temperatur einhergehen werde; Rosenthal[1]) constatirte auch in zwei Fällen von progressiver Muskelatrophie ein Sinken der Temperatur um 2—4 ^{0}. Abnorme Schwankungen der Temperatur zeigten sich nur an 4 Tagen, ohne erkennbare Ursache: 15. Januar Temp. 38,2, Puls 130; 22. Januar Temp. 38,4, Puls 136; 1. Mai Temp. 35,8, Puls 108: 11. Mai Temp. 38,2, Puls 134.

Dagegen zeigte der regelmässige, ziemlich volle und kräftige Puls eine bedeutend vermehrte Frequenz. Bei durchaus normaler Temperatur ging er nie unter 100, stieg aber zuweilen bis auf 130; im Mittel betrug die Pulsfrequenz 116. Dabei hat aber die Patientin fast nie das subjective Gefühl des Herzklopfens. Eine haltbare Erklärung dieser Tachycardie — die noch in keinem der bisher veröffentlichten Fälle beobachtet wurde — zu geben, ist recht schwer.

Als Symptom von Morb. Basedowii, wofür man dieselbe auch wegen des vorhandenen Exophthalmus zuerst ansprechen würde, kann sie nicht betrachtet werden, da von Seiten der Schilddrüse alle Erscheinungen fehlen und auch von Seiten des Herzens, ausser der beschleunigten Action, und von Seiten des Auges, ausser dem einseitigen Exophthalmus geringen Grades, gar keine Abnormität zu constatiren ist. Mehrfach vorgenommene ophthalmoskopische Untersuchung zeigte mir stets normalen Augenhintergrund. Herr Dr. A. Müller, Assistent der Augenklinik in Würzburg, der so gütig war, die Patientin ebenfalls zu ophthalmoskopiren, constatirte gleichfalls physiologisches Verhalten der Gefässe. Das Gräfe'sche Phänomen fehlt ebenfalls. Auch die Blutbeschaffenheit erwies sich normal. Die mikroskopische Untersuchung zeigte mir 1—2 weisse Blutkörperchen im jeweiligen Gesichtsfelde, also durchaus keine Vermehrung derselben. dagegen die geldrollenartig gereihten rothen Blutkörperchen, von normaler Form, Grösse und Farbe, in reicher Zahl. Ebenso war auch das psychische Verhalten der Patientin stets ein normales. Auch hat keines der aetiologischen Momente, welche nach Stoffella[2]) für das Entstehen der Basedow'schen Krankheit von Bedeutung sind, auf die Patientin je eingewirkt.

Ob diese Tachycardie schon vor ihrer Aufnahme in die Klinik bestanden habe, ist nicht zu erfahren. Daher ist die Möglichkeit, dass Morb. Based. sich noch im Entwickelungsstadium befindet, nicht ausgeschlossen. Da die Patientin noch auf der Klinik bleibt, so wird weitere Beobachtung derselben diese Frage wohl entscheiden können.

Die Annahme einer Affection des Vagus und dadurch bedingte Lähmung der Hemmungsfasern desselben ist noch weniger haltbar. Gegen eine Affection des Vagusstammes spricht die normale Functionirung der von demselben versorgten Organe. Eine Compression der Vagusfasern durch geschwellte Bronchialdrüsenpackete ist gleichfalls unwahrscheinlich, da weder der Lungenbefund, noch der Zustand der palpablen Lymphdrüsen eine Hypertrophie der Bronchialdrüsen voraussetzen lässt. Auch ist ein abnormer Zustand der Bronchialdrüsen bei Myos. ossif. progr. nur in dem von Minkiewicz[3]) publicirten Obductionsbefunde constatirt; und in diesem Falle stand die tuberculöse Entartung der Bronchial- und Mesenterialdrüsen offenbar

---

[1]) a. a. O. S. 225.

[2]) Ueber Morb. Basedow. Wien. med. Wochenschr. 1883. No. 21.

[3]) Fall einer aussergewöhnl. entwickelt. Verknöch. bei einer Frau. Virchow's Archiv. 1874. Bd. 61. S. 524.

mit der Miliartuberculose, an welcher die Patientin zu Grunde ging, im Zusammenhange.

Man kann nun an die Möglichkeit einer Affection des Sympathicus denken. Dieser Gedanke wurde durch eine eigenthümliche Erscheinung, welche ich am 11. Mai an der Patientin zu beobachten Gelegenheit hatte, noch näher gerückt. Patientin zeigte nämlich am erwähnten Tage, nachdem sie schon Tags vorher über Kopfschmerzen geklagt hatte, eine auffallende halbseitige Hyperhidrose am Kopfe. An der linken Stirn- und Gesichtshälfte trat zahlreiche Schweisssecretion auf, während die rechte Stirn- und Gesichtshälfte vollkommen trocken blieb; die Grenzlinie zwischen transspirirender und trockener Seite verlief schnurgerade, wie mit dem Winkelmaass gezogen, von der Haargrenze über den Nasenrücken bis unter das Kinn. Dabei zeigten linke Wange und linkes Ohr auffallende lebhafte Röthe und dem Gefühle nach wesentlich höhere Temperatur als rechte Wange und rechtes Ohr. Die linke Pupille, die immer etwas enger als die rechte, zeigte aber keine Verengerung ihres sonstigen Volumens. Von dem fehlenden Symptom der Myosis abgesehen, bot sich also das unverkennbare Bild einer Lähmung des linken Halssympathicus. Auf Befragen gab Patientin auch an, in der linken Halsgegend geringe Schmerzhaftigkeit zu fühlen. Dabei war Gesammttemperatur 38,2, Puls 134, Resp. 24. Am nächsten Tage waren die Kopfschmerzen und alle sonstigen Symptome verschwunden, und am dritten Tage darauf traten bei deprimirter Stimmung und Kopfschmerzen die Menses ein.

Der letztere Umstand stört wesentlich die Reinheit der Erscheinung. Mit Rücksicht hierauf und auf das bloss einmalige Auftreten dieser Erscheinung — dieselbe wiederholte sich in den nächsten Wochen nicht mehr und auch vorher will Patientin nie dem Aehnliches bemerkt haben — sehe ich davon ab, weitergehende Schlüsse an dieses immerhin interessante Phaenomen zu knüpfen und betrachte dasselbe nur als eine der mannigfachen Störungen, welche die Menstruation im Circulations- und Nervensysteme der Frauen bewirkt. Die Vermuthung ist aber vielleicht berechtigt, dass sich derartige Störungen an einem Locus minoris resistentiae etabliren werden.

Nach Gerhart[1]) ist halbseitige Hyperhidrosis am Kopfe wohl ein ungemein häufiger Zustand; aber er hebt hervor, dass derselbe vorzugsweise bei Männern im mittleren und vorgerückten Alter zu beobachten ist.

Die Art einer Sympathicus-Affection bei unserer Patientin könnte jedoch nur durch Gründe hypothetischer Natur bestimmt werden. Man könnte dieselbe als locale Affection des linken Halssympathicus auffassen, welcher durch die nach rechts unten fixirte Haltung des Kopfes ohnedem gezerrt, durch fortgesetzten Druck von Knochenneubildungen in den tiefen Halsmuskeln oder von Exostosen an den Halswirbelkörpern gelähmt worden wäre. In diesem Falle müsste man zur Erklärung der Tachycardie mit Friedreich[2]) annehmen, dass durch Lähmung der zum Herzen gehenden vasomotorischen Fasern des Sympathicus die Kranzarterien des Herzens erweitert würden und durch stärkern Blutzufluss zum Herzmuskel stärkere Erregung der Herzganglien erfolge. Doch spricht der Zustand der oberflächlichen Halsmuskulatur, die sich wohl etwas härter anfühlt, aber keine Ossification aufweist, nicht für die Annahme der Verknöcherung der tief liegenden Halsmuskeln; ebensowenig wird die Annahme von Exostosen an den Wirbelkörpern durch die bisherigen Obductionsbefunde gestützt, die wohl Synostosen der Wirbelbogen durch Verknöcherung der Wirbelbänder, aber keine Exostosen an den Wirbelkörpern constatirten.

---

[1]) Ueber einige Angioneurosen. Leipzig 1881. S. 13.

[2]) Eulenburg und Guttmann, Pathol. des Sympathicus. Berlin 1873. S. 52.

Nicht minder anfechtbar wäre die Annahme einer fibrös-fettigen Degeneration des Sympathicus, wie Schneevogt[1]) und Jaccous[2]) sie bei progressiver Muskelatrophie zuerst constatirt haben. Zu einer solchen Auffassung fühle ich mich um so weniger berechtigt, als — ausser in dem meinigen — noch in keinem der bisher bekannten Fälle irgend welche Symptome beobachtet wurden, die auf eine Affection des Sympathicus hätten schliessen lassen können. Deshalb ist auch bei den bisher zur Obduction gelangten Fällen auf den Zustand des Sympathicus kein besonderes Augenmerk gerichtet worden.

Ich sehe mich somit zu dem Geständniss gezwungen, dass ich für die Tachycardie in meinem Falle keine zweifellose Erklärung zu geben im Stande bin.

Die Respiration war stets vermehrt, 24—28 Athemzüge in der Minute, aber sonst ganz normal. Die durch minimale Excursion des Thorax bedingte Hemmung der Lungen, sich nach allen Dimensionen auszudehnen, erklärt jene Thatsache zur Genüge.

Der Verknöcherungsprocess ist während der Beobachtung fortgeschritten, aber ohne irgend welche subjectiven oder objectiven, allgemeinen oder localen Symptome. Das ergab die letzte Gesammtuntersuchung der Patientin, welche ich am 20. Juni behufs Vergleichung mit dem status vom Januar vornahm; es zeigte sich hierbei, dass der Unterkiefer nunmehr activ und passiv absolut unbeweglich fixirt ist, auch die minimale seitliche Verschiebung um 2 Mm. nicht mehr vollführen kann; ferner fand ich in der Bauchmusculatur links einen fibrösen, gänsefederkieldicken Strang mit einigen bohnengrossen, knochenharten Knötchen, welcher unterhalb der schon im Januar constatirten Exostose am Lab. int. cristae oss. il. entspringend, horizontal gegen die Lin. alba, dem Faserverlaufe des M. transv. abdom. folgend, verläuft.

Die Patientin bleibt noch weiter auf der Klinik des Herrn Geh. Rath Prof. Dr. Gerhardt und somit sind auch noch spätere Mittheilungen über den weiteren Verlauf des Krankheitsprocesses zu erwarten.

Vergleicht man sämmtliche bisher beobachte Fälle (incl. der obigen 22) dieser eigenthümlichen Krankheitsform mit einander — wozu ich in meiner Dissertation durch Zusammenfassen derselben in einer leicht zu übersehenden Tabelle und durch Reproduction der bisher publicirten Abbildungen Gelegenheit zu bieten bemüht war — so findet sich eine solch' grosse Zahl von gleichartigen Erscheinungen, von typischen Zügen, dass man wohl berechtigt ist, dieselben als ein Bild in einen Rahmen zu fassen, wie dies Münchmeyer gethan hat.

Ich selbst verzichte darauf, aus den einzelnen Zügen, welche den in meiner Tabelle zusammengestellten Fällen gemeinsam sind, ein Gesammtbild der Krankheit zu construiren. Ich könnte da nur das wiederholen, was schon Münchmeyer[3]) und Nicoladoni[4]) so klar und anschaulich ausgeführt haben. Ich begnüge mich daher nur damit, auf jene Erscheinungen aufmerksam zu machen, welche sich bei den in letzter Zeit publicirten und bei den oben mitgetheilten Fällen als neue, oder von den bisherigen Beobachtungen abweichende constatiren liessen.

In pathologisch-anatomischer Beziehung ist da das Ergebniss der von Friedr. Schultze gemachten Untersuchung zweier Fälle von Myos. ossif. progr. — namentlich mit Rücksicht auf Nicoladoni's[5]) Hypothese, der die Erkrankung als

---

[1]) Friedberg, Pathol. u. Ther. d. Muskellähm. Weimar 1858. S. 102.

[2]) Eulenburg und Guttmann, a. a. O. S. 90.

[3]) s. o.

[4]) Ueber Myos. ossif. progr. Wien. med. Blätter. 1878. No. 20—24.

[5]) s. o.

Tropho-Neurose betrachtet wissen will — von Bedeutung. Schultze[1]) theilt von dem Florschütz-Gerber'schen Falle mit, dass das Rückenmark voluminös und durchaus kräftig entwickelt erschienen sei und auch bei der mikroskopischen Untersuchung nicht die geringste Anomalie erkennen liess. Auch vom Münchmeyer'schen Falle erwähnt Mays[2]), dass die von Friedr. Schultze vorgenommene mikroskopische Untersuchung des Rückenmarks und der peripheren Nerven keinerlei histologische Veränderung erkennen liess.

Hinsichtlich der Aetiologie sind namentlich die Fälle von Uhde und Krause von besonderem Werthe. Die Patienten gehören da gebildeten Familien an, deren anamnestische Daten gewiss verlässliche sind; und auch in diesen Fällen zeigt sich vollkommener Mangel irgend welcher hereditären Belastung bis in die entferntesten Verwandtschaftsgrade. Nimmt man hierzu die Angaben in den Fällen von Testelin-Danbressi[3]), Skinner[4]), Zollinger[5]), Florschütz[6]), Gerber[7]), Dittmeyer[8]), Huth[9]), Partsch[10]), Kümmell[11]) und in meinem Falle, die bezüglich einer hereditären Disposition durchaus negativ lauten, so gelangt man zu der Ueberzeugung, dass eine hereditäre Veranlagung zur Myos. ossif. progr. durchaus ausgeschlossen ist.

Ebensowenig möchte ich mich derjenigen Auffassung anschliessen, welche Traumen als ursächliches Moment dieser Krankheit annimmt. Wenn man erwägt, wie wenig verlässlich so häufig anamnestische Daten sind, — welches Missverhältniss zwischen der Häufigkeit von Traumen im Kindesalter und der Seltenheit dieser Krankheitsform, zwischen der Leichtigkeit, mit welcher auch Schädlichkeiten schwererer Art vom kindlichen Organismus überwunden werden, und der Schwere dieses Leidens obwaltet, — wenn man ferner erwägt, dass in einer ganzen Reihe von Fällen nicht bloss die ersten Symptome, sondern auch die späteren Attaquen des Leidens ohne vorhergegangene Schädlichkeiten irgend welcher Art auftraten, — namentlich aber, dass in den 2 Fällen von Uhde und Krause, welche von den ersten Stadien des Leidens an unter der Controle bewährter Fachmänner standen, eine durchaus spontane Entwickelung des Leidens und der einzelnen Attaquen desselben constatirt wurde — so kann man wohl an der Richtigkeit der Ansicht nicht zweifeln, dass eine Reaction so schwerer Art auf Schädlichkeiten verhältnissmässig leichter Art schon ein Symptom der Erkrankung sei. Zur Illustration des Verhältnisses der Traumen zur Myos. oss. progr. mag der Unterschied zwischen früherer und jetziger Auffassung des Verhältnisses der Hämoptoë zur Lungenphthise dienen. Dabei reflectire ich gar nicht auf die auffallende Reactionslosigkeit des Falles von Uhde gegen Verletzungen mannigfacher Art; diesem Beispiele individueller Widerstandsfähigkeit stehen in neuerer Zeit die Fälle von Helferich[12]), Partsch[13])

---

[1]) Erb und Fr. Schultze, Ein Fall von progress. Muskelatr. etc. Arch. f. Psych. Berlin 1879. Bd. IX. S. 386.

[2]) Ueber die sogen. Myos. ossif. progr. Virchow's Archiv. 1878. Bd. 74. S. 145.

[3]) Gazette médic. 1839. No. 11. p. 171.

[4]) Med. Times and Gaz. 1861. Vol. I. p. 413.

[5]) Ein Fall von ausgedehnt. patholog. Verknöch. Inaug.-Diss. Zürich 1867.

[6]) Allgem. med. Centr.-Zeit. Berlin 1873. Dec. No. 98.

[7]) Ueber Myos. ossif. progr. Inaug.-Diss. Würzburg 1875.

[8]) Gerber, Inaug.-Diss. Würzburg 1875.

[9]) Allgem. med. Centr.-Zeit. Berlin, Mai 1876. No. 41.

[10]) Breslauer ärztl. Zeitschr. No. 6. März 1882.

[11]) Centralbl. f. Chirurgie, Beil. zu No. 23. S. 10. Leipzig 1883, Juni.

[12]) Aerztl. Int.-Bl. München, Nov. 1879. No. 45.

[13]) s. o.

gegenüber, die auf Traumen theils den Ausbruch des Leidens, theils neuer Attaquen constatiren liessen.

Dagegen gelangt man zum Schlusse, dass eine congenitale Prädisposition zur Myos. oss. progr. thatsächlich besteht, aus folgenden Gründen:

1) Fehlen, wie oben erwähnt, alle Schädlichkeitsmomente, die mit irgend welchen Constitutionsanomalien in Causalnexus gebracht werden könnten (schlechte hygienische Verhältnisse, Traumen) in sorgfältigst beobachteten und unter den günstigsten hygienischen Verhältnissen befindlichen Fällen (Uhde, Krause); auch im Falle von Florschütz-Gerber[1]) und in meinem Falle wurden Traumen direct in Abrede gestellt und sollen die letzteren Patienten in guter Landluft, in trockener, gesunder Wohnung, bei nahrhafter, ausreichender Kost herangewachsen sein.

2) Tritt die Erkrankung in fast allen Fällen sehr frühzeitig, in den ersten Lebensjahren auf. Unter den 22 Fällen meiner Tabelle wird der Beginn der Krankheit in je 3 Fällen für das 2. und 4., in je 2 Fällen für das 1., 5. und 6., in je einem Falle für das 3., 7., 8., 10., 11., 12., 22. und 26. Lebensjahr angegeben.

3) Wird in einer Reihe von Fällen, in denen der Ausbruch der Krankheit erst später bemerkt wurde, übereinstimmend eine gleiche Erscheinung beobachtet — Auftreten von Knoten, Beulen in der Kopfschwarte, die nach einigen Monaten wieder spurlos verschwinden — welche Erscheinung theils kurz nach der Geburt (Uhde, Krause), theils einige Jahre vor Ausbruch der Krankheit [Helferich[2]), Partsch[3])] sich zeigt.

4) The last, but not the least — wurde in einer ganzen Reihe von Fällen eine höchst seltene, angeborene Missbildung — Mikrodaktylie — constatirt, die ich schon desshalb nicht, wie Helferich[4]), der zuerst auf diese Difformität aufmerksam machte, als eine zufällige ansehen möchte, weil in allen seit Helferich publicirten Fällen [Partsch[5]), Kümmell[6])] und auch von Uhde und mir bei unseren Patienten der gleiche Befund constatirt wurde. Auch von Gerber[7]) wird die auffallende Kleinheit beider grosser Zehen seines Patienten erwähnt. Das auffallende Zusammentreffen so seltener Missbildungen mit einem doch wenigstens ebenso seltenen Leiden — wie dies in nunmehr 6 Fällen, also in 27 pCt. sämmtlicher und in 75 pCt. der in letzter Zeit beobachteten Fälle, constatirt wurde — muss wohl den Gedanken an ein blindes Walten des Zufalls ausschliessen.

Ueber die Art und Weise der embryonalen Prädisposition eine Ansicht zu äussern, fühle ich mich nicht berechtigt. Ich begnüge mich damit, zu constatiren, dass in ihrer Gesammtheit vollkommen frei von der Affection nur jene Muskeln bleiben, welche aus der Darmfaserplatte (Parietalzone) entstehen, während die aus der Hautplatte (Parietalzone) und die aus der Stammzone hervorgehenden Muskeln ohne erkennbare Gesetzmässigkeit theils dem Ossificationsprocess verfallen, theils von demselben frei bleiben.

Die Prädisposition des männlichen Geschlechts für die Myos. oss. progr. stellt sich nach den neueren Fällen wesentlich geringer dar, als vorher. Während sich nach Gerber[8]) die Affection des männlichen Geschlechts zu der des weiblichen wie

---

[1]) s. o.
[2]) s. o.
[3]) s. o.
[4]) s. o.
[5]) s. o.
[6]) s. o.
[7]) s. o.
[8]) s. o.

3:4 stellte, zeigt meine Liste das Verhältniss wie 15:7 = $2^1/_2$:1. Dabei zeigt sich das weibliche Geschlecht in intensivstem und ausgedehntestem Maasse von dem Leiden befallen; ein vollkommneres Bild der Krankheit, als es meine Patientin jetzt bietet, wurde wenigstens bisher noch nicht beobachtet. Auch scheint beim weiblichen Geschlecht die Krankheit früher zum Ausbruch zu gelangen, als beim männlichen; unter den 7 Fällen traten die ersten Symptome in drei Fällen im 4., in zwei Fällen im 1., in je einem Falle im 5. und 6. Lebensjahre auf. Es ist also um so wahrscheinlicher, dass mit der Zahl der zur Beobachtung gelangenden Fälle auch quantitativ das Verhältniss zu Ungunsten des weiblichen Geschlechts sich stellen wird.

Von ethnographischem Interesse ist es, dass unter den 22 Fällen meiner Tabelle 10 Fälle auf Deutschland, 6 auf England, 2 auf Amerika und je einer auf Oesterreich, Frankreich, Russland, Schweiz fallen. Ob in den übrigen Ländern noch nie ein Fall von Myos. oss. progr. beobachtet wurde, bin ich nicht im Stande, mit Bestimmtheit zu beantworten. Aus der deutschen und französischen Literatur, die mir zu Gebote stand, konnte ich nur von den obigen Kenntniss erlangen und meine Versuche, mich persönlich bei mir bekannten Docenten der ausländischen Universitäten zu informiren, hatten nur theilweisen Erfolg. Nach freundlichen Mittheilungen der Herren Prof. Dr. Alph. Herrgott in Nancy, Prof. Dr. Purjesz in Klausenburg und Doc. Dr. Frits-Levy in Copenhagen kann ich nur mit Bestimmtheit behaupten, dass in Frankreich seit dem Falle von Testelin und Danbressi[1]) kein Fall zur Publication gelangte und dass in meiner Heimath (Ungarn) und in Skandinavien überhaupt noch nie ein gleicher Fall veröffentlicht wurde. Die Frage, ob eine Prädisposition des knochigen germanischen und angelsächsischen Stammes eine scheinbare oder thatsächliche sei, muss demnach noch offen bleiben.

Hinsichtlich des Verlaufs der Myos. oss. progr. zeigen die neuen Fälle (Huth[2]), Helferich[3]), Kümmell[4]) und mein Fall), dass die Annahme einer Immunität der Bauchmuskeln gegen den Ossificationsprocess eine irrige war; in den erwähnten Fällen wurden fibröse Degenerationen und Einlagerung knochenharter Knötchen in den Mm. rect.-abdom., obliqu. ext., transv. abd. constatirt.

Bezüglich der Therapie ist die traurige Erfahrung zu erwähnen, welche sich aus dem Falle von Krause ergiebt, dass die rationellste Therapie, wenn auch im Beginne der Erkrankung angewendet, vollkommen resultatlos bleibt.

Ich kann diese Zeilen nicht schliessen, ohne meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Geh. Rath Prof. Dr. Gerhardt, für die gütige Ueberlassung des Falles und den Herren Prof. Dr. Uhde und Med.-Rath Dr. Krause, für deren werthvolle Mittheilungen auch an dieser Stelle meinen wärmsten Dank auszusprechen.

---

1) s. o.
2) s. o.
3) s. o.
4) s. o.

Gedruckt bei L. Schumacher in Berlin.